Wolfgang Honecker

Pseudomyxoma peritonei nach Appendicitis

Wiesbaden.
Verlag von J. F. Bergmann.
1910.

Aus dem pathologischen Institut am Stadtkrankenhause
Dresden-Friedrichstadt.

Pseudomyxoma peritonei
nach Appendicitis.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshülfe

eingereicht bei der

Medizinischen Fakultät der Universität Leipzig

von

Wolfgang Honecker,
Medizinalpraktikant aus Dresden.

Wiesbaden.
Verlag von J. F. Bergmann.
1910.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät Leipzig, den 27. November 1909.
Referent: Herr Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Marchand.

Druck von Carl Ritter, G. m. b. H., Wiesbaden.

Den Krankheitsbegriff des Pseudomyxoma peritonei stellte Werth (1) im Jahre 1884 auf. Er bezeichnete damit dasjenige Krankheitsbild, bei welchem das Peritoneum mit gallertigen Massen überzogen ist, die aus einem geplatzten Ovarialkystom stammen. Der Befund von kolloiden Massen auf der Serosa des Bauchfells ist jedoch bereits früher besonders von französischen Autoren beschrieben worden. Ihre Ansicht über die Möglichkeit einer selbständigen myxomatösen Entartung des Peritoneums wurde von Werth widerlegt. Letzterer nahm an, dass die gallertigen Massen, die oft tumorartig auf dem Peritoneum liegen, keine Metastasen darstellen, sondern genetisch und histologisch so aufzufassen sind, dass die Wand eines Ovarialkystoms an einer besonders dünnen und morschen Stelle reisst und den dickgallertigen Inhalt in die freie Bauchhöhle austreten lässt. Diese Massen erregen dann wie ein steriler Fremdkörper eine chronische, produktive Peritonitis, deren Endstadium ein Ersatz der Auflagerungen durch neugebildetes Bindegewebe ist. Wenn jedoch die Gallerte zu reichlich und zu dickflüssig ist, um völlig resorbiert zu werden, so wird sie durch Pseudomembranen in vielfächerige Räume abgekapselt.

Gegen diese Ansicht Werths sprachen sich bald verschiedene Autoren aus. Wendeler (2) fasste die Erkrankung als eine chronische produktive Peritonitis mit myxomatöser Degeneration auf. Olshausen (3) und Pfannenstiehl (4) bezeichneten als Ursache des Pseudomyxoma peritonei metastatische Neubildungen und zwar Implantationsmetastasen, die in gleicher Weise wie das primäre Ovarialkystom Gallerte bildeten. Peters (5) glaubte die Implantationsmetastasen als Komplikation ansehen zu müssen, und machte einen Unterschied zwischen diesen Fällen und dem reinen Pseudomyxom im Sinne Werths.

Während man bis dahin als Ausgangspunkt für diese Erkrankung des Bauchfells immer nur geplatzte Ovarialkystome angenommen hatte, machte zuerst Fränkel (6) 1901 darauf aufmerksam, dass auch der Wurmfortsatz zur Quelle von Gallertmassen werden kann.

In der Tat ist diese Entstehungsart des Pseudomyxoms in den letzten Jahren einigemale beobachtet worden. Durch zwei weitere Fälle dieser Art, welche der Hänelschen Klinik in Dresden entstammen, bin ich in der Lage, die Fränkelsche Ansicht zu unterstützen und dadurch ihre Richtigkeit zu bestätigen. Der eine Fall stellt ein weit fortgeschrittenes Stadium der peritonealen Veränderung dar, während der andere ein Pseudomyxom betrifft, das erst in seiner Entwickelung begriffen ist.

I. Fall.

Krankengeschichte.

Anamnese: Der Patient ist ein 79jähriger Mann, höherer Beamter, von noch recht gesundem Aussehen.

Er wurde bei längerem Aufenthalt in den Tropen eine Zeitlang vom Fieber befallen. Vor 10 Jahren hat der Patient eine Appendicitis durchgemacht. Seit ungefähr einem halben Jahre hat er unregelmässigen Stuhlgang und unbestimmte Empfindungen im Leibe, jedoch keine Schmerzen.

Status: Auf den Lungen hört man hie und da mittelblasige, feuchte Rasselgeräusche, denen ein mässiger, schleimiger Auswurf entspricht. Herz gesund; Urin eiweissfrei mit Spuren von Zucker. Im Abdomen fühlt man rechts vom Nabel einen ziemlich festen Tumor.

Diagnose: Verdacht auf chronische Appendicitis oder Tumor unbestimmter Genese.

Bei der am 1. Mai 1909 ausgeführten Operation wird zunächst ein etwa 10 cm langer Schnitt in der Appendixgegend gemacht. Bei Durchtrennung des Peritoneums treten multiple, schleimige, weintraubenähnliche Massen zu Tage, die sich über die gesamte Bauchhöhle zu verbreiten scheinen. Die seröse Darmbekleidung ist allenthalben mit klaren, sulzigen, leicht abstreifbaren Massen bedeckt. Die Appendix ist vor Schleimmassen nicht zu finden. Es wird deshalb noch ein Laparatomieschnitt in der Medianlinie zwischen Nabel und Symphyse gemacht. Das Bild ist nach Durchtrennung der Linea alba dasselbe, wie es bereits bei der Appendixoperation festgestellt wurde. Der Tumor ist ein Konglomerat von Netz, Fett und sulzigen Massen. Soweit es möglich ist, wird er entfernt und die Wundhöhle drainiert.

Die durch Herrn Geh.-Rat Schmorl ausgeführte mikroskopische Untersuchung einer sulzigen Partie des Netztumors ergibt Schleimmassen, die von zarten Bindegewebsfasern durchzogen werden. Das Bindegewebe enthält spärliche Zellen. Da von Karzinomzellen, auf die zunächst gefahndet wird, auch nicht der kleinste Rest aufzufinden ist, kann ein Verdacht auf Gallertkrebs mit schleimiger Degeneration der Krebszellen nicht aufkommen.

Die Diagnose wird daher auf Pseudomyxoma peritonei wahrscheinlich im Anschluss an die Ruptur einer cystisch entarteten Appendix gestellt.

Klinischer Verlauf: Der Patient befindet sich nach der Operation relativ wohl.

3. Mai: Die Operationswunden sind reaktionslos. Beim Verbandwechsel treten aus den eingelegten Kanülen schleimige Massen. Puls und Temperatur sind normal. Allgemeinbefinden gut.

Nach 8 Tage langem, reaktionslosem Verlaufe tritt unvermittelt Temperatursteigerung ein. Auf den Lungen lässt sich nichts Wesentliches konstatieren. Das Herz ist gesund, im Urin kein Eiweiss. Die Wundöffnungen sind reaktionslos. Aus denselben fliesst beim Verbandwechsel wenig sulziges Sekret. Der Stuhl ist dünnbreiig, der Milchnahrung entsprechend.

16. Mai: Stuhl häufig und dünn. Leib im Epigastrium mässig aufgetrieben. Unterhalb des Nabels fühlt sich das Abdomen fester an, obwohl der Urin immer gut entleert wird. Fieber 39,5 ° bis 39,7 °. Puls 94 bis 110, kräftig.

19. Mai: Dasselbe Bild. In den Lungen keine Hypostasen; Herz gesund; Urin normal, nur wenige Zellen enthaltend.

20. Mai: Das Fieber ist gleich hoch geblieben und schwankt zwischen 39 und 40 °, während der Puls 90—100 beträgt. Patient ist apathisch geworden und bekommt ein biliöses Aussehen. Im Laufe des Tages verfällt er sichtlich. Die Operationswunden sind von gutem Aussehen; der Unterleib ist mässig aufgetrieben, besonders im unteren Teile Der Sitz einer Abszessbildung kann nicht gefunden werden, obwohl Verdacht auf solche besteht.

22. Mai: Patient liegt in Agone.

23. Mai: Morgens 4 Uhr Exitus.

Die am folgenden Tage von Herrn Geh.-Rat Schmorl ausgeführte Obduktion ergibt Folgendes:

Sektionsbericht.

Mittelgrosser, kräftig gebauter, abgemagerter Mann. Haut welk, grauweiss gefärbt. Fettpolster dürftig. Muskulatur wenig kräftig. Am Bauch eine verheilte Laporatomiewunde in der Mitte zwischen Nabel und Symphyse; rechts daneben eine 10 cm lange, granulierende Wunde, aus welcher Gazestreifen herausragen. Neben diesen quellen gallertige, gelblich gefärbte, leicht getrübte Massen hervor. Die Ränder dieser Wunde sind blass rötlich.

Bei Eröffnung des Abdomens tritt der erwähnte, trübe Schleim reichlicher aus. Er erfüllt vorwiegend die rechte Hälfte der Bauchhöhle und haftet der parietalen Bauchwand ebenso wie dem visceralen Peritonealblatt nur locker an. In einer Dicke von 2—3 cm wird er zwischen Zwerchfell und Leber vorgefunden, während er zwischen den Darmschlingen, auf der Oberfläche der Milz und im kleinen Becken, woselbst er dem Bauchfell fester aufgelagert ist, nur in einer flachen Schicht liegt.

Am grössten sind die Schleimmassen in der Fossa ileocöcalis, wo sie das Cökum und den unteren Abschnitt des Colon ascendens vollständig umschliessen und mit der Serosa fest verwachsen sind. In diese gallertigen, fast überall von weissen, trüben Streifen durchzogenen Massen liegt auch der Processus vermiformis eingebettet, der sich von ihnen nur schwer isolieren lässt. Das grosse Netz ist der vorderen Bauchwand im Bereich der Operationswunden adhärent. Es ist mässig fettreich, dabei stark verdickt und an seiner Oberfläche mit einer dünnen Schicht der schleimigen, gelb gefärbten Masse bedeckt, die sich leicht abstreifen lässt. Das Peritoneum ist durchweg getrübt und mässig injiziert. Die

Darmschlingen sind stellenweise auch durch fibrinöses Exsudat untereinander verklebt.

Die Appendix hat eine Länge von 5 cm. Am proximalen Ende ist das Lumen verschlossen, dicht hinter der Obliterationsstelle aber kugelförmig erweitert. An der medialen Wand dieser etwa walnussgrossen Auftreibung findet sich ein fast kreisrundes Loch mit scharfen Rändern, aus dem auf Druck gallertiger Schleim reichlich hervorquillt. Mittels dieses Loches kommuniziert das Lumen mit der freien Bauchhöhle. Die ampullenförmige Erweiterung ist mit einer ziemlich stark geröteten, verdickten Schleimhaut ausgekleidet. An ihrem distalen Ende ist die Appendix federkieldick; sie zeigt hier ein etwas erweitertes Lumen von ungefähr 3 mm Durchmesser und ist fest an die mediale Wand des Cökums angeheftet.

Die Milz ist mässig vergrössert und ziemlich weich. Ihre Oberfläche ist, wie erwähnt, mit einer Schicht schleimiger Gallerte belegt, nach deren Entfernung die Kapsel etwas verdickt und getrübt erscheint. Auf der Schnittfläche quillt das Gewebe leicht vor; die graurote Pulpa ist getrübt und leicht abstreifbar. Follikel undeutlich, Nebennieren erweicht. Nieren von gewöhnlicher Grösse und Konsistenz. Kapsel leicht abziehbar. Oberfläche glatt, braunrot gefärbt, Schnittfläche mässig blutreich. Zeichnung des Gewebes deutlich. Nierenbecken ohne Besonderheiten. Der Magen enthält eine geringe Menge trüber Flüssigkeit; Schleimhaut geschwollen, mässig gerötet, undurchsichtig. Im Duodenum keine Veränderung. Leber von gewöhnlicher Grösse; auf ihrer Oberfläche die gallertigen Massen aufgelagert. Der peritoneale Überzug ist leicht verdickt und getrübt, das Gewebe auf der Schnittfläche dunkelbraunrot gefärbt, deutlich gezeichnet und mässig blutreich. Die Schleimhaut des Dünndarms zeigt keine Veränderungen. Im Dickdarm liegt gelblicher Kot, die Schleimhaut ist dünn und schwärzlich; nirgends ein Tumor. Im S romanum zahlreiche mit Kot gefüllte, erbsengrosse Divertikel. Rektum und Genitalien ohne Besonderheiten. Die Mesenterialdrüsen sind etwas geschwollen, grauweiss, ziemlich derb.

Zwerchfellstand: links an der 5., rechts an der 4. Rippe. Die Lungen sind beiderseits mit der seitlichen Brustwand verwachsen und sinken gut zurück. Der Herzbeutel liegt in gewöhnlicher Ausdehnung frei und enthält nur wenig klare Flüssigkeit. Beide Blätter sind im allgemeinen glatt und spiegelnd, nur an der Herzspitze ist das Epikard schwielig verdickt.

Das Herz ist etwas grösser als normal. Die Vergrösserung betrifft im wesentlichen den linken Ventrikel, an dessen Spitze eine halbkugelige, etwa kleinapfelgrosse Vorwölbung deutlich zu erkennen ist. In beiden Herzhälften liegen lockere Speckhautgerinnsel. Der rechte Ventrikel ist von gewöhnlicher Weite, seine Muskulatur normal dick und rotbraun. Rechter Vorhof ohne Veränderung. Der linke Ventrikel zeigt an der Spitze, entsprechend der oben erwähnten halbkugelförmigen Vorwölbung, eine kleinapfelgrosse, aneurysmatische Ausbuchtung von 6 cm im Durchmesser, in deren Bereich die Muskulatur durch derbes, schwieliges Bindegewebe ersetzt ist. Sie greift etwas auf das Septum über, dessen endokardialer Überzug stark verdickt erscheint. Das Aneurysma ist mit braunroten, geschichteten, bröckligen Gerinnseln erfüllt, die gegen die Herzhöhle zu abgeglättet sind. Sonst ist die Muskulatur dicker als normal, an der Ansatzstelle des vorderen Papillarmuskels 12 mm dick; sie ist kräftig und dunkelbraunrot. Der Klappenapparat ist beiderseits intakt.

Die vordere Kranzarterie ist 2 cm hinter ihrer Abgangsstelle aus der Aorta stark verengt. Ihr Lumen ist hier kaum $^1/_2$ mm weit. Die Intima zeigt vor der Verengerungsstelle weisse, flache Verdickungen. Die hintere Koronaria

besitzt an ihrer Innenfläche nur vereinzelt leicht erhabene Partien. Die Aorta thoracica weist mehrere weisse Verdickungen der Intima sowie einige Kalkherde auf, während die Bauchaorta in ein starres, vollständig verkalktes Rohr verwandelt ist, dessen Innenfläche mit zahlreichen, kleinen, atheromatösen Geschwüren behaftet ist.

Die Lungen sind beiderseits gut lufthaltig und ziemlich blutreich. Aus den durchschnittenen Bronchien entleert sich reichlich zäher Schleim. Halsorgane ohne Besonderheit. Bronchialdrüsen stark anthrakotisch.

Mikroskopische Untersuchung.

Die zur Untersuchung entnommenen Stücke wurden in Formalin gehärtet und nach Alkoholbehandlung in Paraffin geschnitten. Die Färbungen wurden ausgeführt mit Hämatoxylin und Eosin, mit van Gieson, Thionin, Mucikarmin und Kresylviolett nach Merkel. Die Technik gestaltete sich ziemlich schwierig, da sich die Gallerte fast überall, wo sie ihrer Unterlage nicht fest auflag, von ihr loslöste. Durch die Härtung sind die Schleimmassen zu feinen Fädchen geronnen.

Sie färben sich mit Hämatoxylin-Delafield blaugrau bis violett, mit Thionin nach Hoyer metachromatisch rot, mit Mucikarmin nach Meyer elektiv rot. Die mikrochemische Reaktion auf Schleim erweist sich also positiv. Dasselbe Resultat gibt die Färbung mit Kresylviolett nach Merkel. Hierbei sind die Präparate nach der Färbung in einem Gemisch von absolutem Alkohol und Toluol ana differenziert und nach Abspülung mit Toluol in Kanadabalsam eingeschlossen worden. Die Auflagerung färbt sich rot, das Protoplasma hellkobaltblau, während die Kerne einen dunkelblauen Ton annehmen. Diese Färbung gibt bei weitem die schärfsten Bilder, da die Zellstrukturen dabei sehr deutlich hervortreten.

Allenthalben zeigt sich, dass jeder karzinomatös maligne Charakter der Neubildung fehlt. Am klarsten tritt das typische Bild der vorliegenden Veränderung des Peritoneums auf der Milz hervor. Auf der Milzkapsel liegt eine mit Hämatoxylin sich blauviolett färbende Masse, gegen die Kapsel sich ziemlich deutlich absetzend. Im Bereiche dieser Auflagerung ist das Bindegewebe der Kapsel lockerer angeordnet, wie aufgefasert aussehend. Aus der blutreichen Kapsel wuchern Bindegewebszüge mit zahlreichen Gefässen in die Auflagerung hinein, unter der die Serosadeckzellen fehlen. Diese Bindegewebssprossen bergen Rund- und Spindelzellen in geringer Anzahl, sowie Zellen mit grossem, ovalem Kern. In dem Schleim finden sich vereinzelt Lymphocyten, reichlicher Zellen mit stark gefärbtem Kern und einem grossen, blassen Protoplasmaleib, in welchem der Kern meist exzentrisch liegt. Das Protoplasma selbst ist vielfach mit phagocytisch aufgenommenen Zelltrümmern beladen. Häufig zeigen sich auch Zellen mit gelapptem oder geteiltem Kern, sowie solche, deren Protoplasmaleib sternförmig mit Ausläufern angeordnet ist. Seltener sind spindelförmige und Riesenzellen. Grössere Anhäufungen von Lymphocyten fehlen. Auf der Oberfläche der Auflagerung ist an mehreren Stellen deutlich ein einschichtiger Belag von platten Deckzellen zu erkennen.

Die aus dem grossen Netz entnommenen Stücke bieten insofern ein anderes Bild, als sich in ihnen ausgedehnte Infiltrationsgebiete von Rundzellen mit vereinzelten epitheloiden Zellen im Bereiche des subserösen Fettes und der Auflagerung finden, welche einzelne Kokkenhaufen enthalten. Während in den vom Schleim bedeckten Partien die Serosadeckzellen fehlen, erscheinen sie an den

benachbarten Stellen vielfach gequollen und nehmen dadurch eine mehr kubische Form an. In der Schleimauflagerung selbst bestehen mehrfach grosse Hohlräume ohne Wandbelag, mit roten Blutkörperchen ausgefüllt.

In den Präparaten, welche der Auflagerung auf dem Blinddarm entnommen sind, findet man im Schleim durch Bindegewebsabkapselung entstandene Cystenräume, die selbst wieder mit Schleim gefüllt sind. Dieser abgekapselte Schleim färbt sich etwas blasser und zeigt zahllose feinste Bläschen, die der übrige Schleim vermissen lässt. Die Wandung dieser Höhlen besteht aber nur aus zellreichem Bindegewebe, ein innerer Wandbelag von Deckzellen ist nirgends vorhanden. Soweit die Auflagerung reicht, fehlen auch hier die peritonealen Deckzellen.

An einer anderen Stelle findet man an der Grenze von Serosa und Schleim einen ungeordneten Haufen von grossen kubisch-cylindrischen Zellen, welche einen bläschenförmigen, schwach gefärbten Kern mit Chromatingerüst enthalten. Zuweilen liegen hier 3—4 solcher Zellen mit undeutlichen Konturen reihenförmig aneinander. Augenscheinlich handelt es sich um einen erhaltenen Rest von Serosadeckzellen unter dem Schleim, welche infolge der durch die Auflagerung verursachten Reizung zum Quellen gebracht worden sind. Die verwaschenen Konturen deuten auf beginnende Degeneration.

Die Appendix gibt mikroskopisch folgende Bilder. Proximal zeigt sich zunächst eine derbe, bindegewebige Obliteration direkt hinter der Einmündung ins Coecum. Peripher von dieser folgt, wie bereits erwähnt, die ampullenförmig erweiterte Partie mit der Rupturöffnung. In diesem Teil zeigen die inneren Schichten der Appendix keine deutlichen Residuen einer alten Entzündung.

Das Schleimhautepithel ist in den Krypten vollkommen erhalten. Dieselben sind ganz gefüllt mit dem aus den hier sehr zahlreichen Becherzellen hervorquellenden Schleim. Auf der Höhe zwischen den Krypten ist das Epithel vielfach lädiert, augenscheinlich eine postmortale Veränderung. Die Ausdehnung der Krypten ist sehr erheblich. Wahrscheinlich waren sie vor der Ruptur durch den Druck des angesammelten Schleims stark abgeflacht und vermochten sich erst nach Entfernung desselben zu ihrer normalen Länge zu entfalten.

Die Submucosa ist in ihrer lymphatischen Schicht unverändert, ihre Follikel sind überall erhalten. Die fibröse Schicht der Submucosa ist breit und von Fettgewebe durchsetzt. Grössere Zerstörungen hingegen zeigt die Muskelschicht, zumal die Längsmuskulatur, sodass sie stellenweise fast ganz aus Bindegewebe besteht. Jedenfalls ist überall der Muskularis aussen eine rein bindegewebige Schicht angelagert, auf welcher der Schleim liegt. Die Serosa ist nicht mehr erkennbar. Hier hat das in die Auflagerung wuchernde Bindegewebe einen etwas anderen Charakter als an den oben beschriebenen Stellen. Es ist bereits sklerotisch und besteht aus fast kernlosen, derben, gleichmässigen, beinahe homogenen Strängen, die nur noch spärliche Schleimmassen in ovalen Lücken zwischen sich übrig gelassen haben. Von grossen Bindegewebsstöcken gehen feinere Fasern, sich zerteilend, bis in die obersten, d. h. jüngsten Schleimmassen hinein.

Kommt man der Perforationsöffnung näher, so ist der Schleim oft zu festen, homogenen Massen geballt, die dem Eindringen von Bindegewebe Widerstand geleistet haben. An der Rupturstelle selbst, wo infolge der narbigen Umwandlung von der Struktur der Darmwand nichts mehr sichtbar ist, findet man in den dem sklerosierten Bindegewebe aufgelagerten kompakten Schleimmassen zahlreiche Bakterienhaufen.

Dem ballonartig aufgetriebenen Teile der Appendix fügt sich noch ein ganz kurzes, mit dem Coecum verwachsenes Endstück an, dessen Lumen durch einen Kotstein vollständig ausgefüllt ist. Seine Muskulatur ist von bindegewebigen Narben durchsetzt, die Längsmuskulatur ringsum segmentiert.

Diagnose.

Das makroskopische Bild erklärt mit ziemlicher Sicherheit die Pathogenese des Falles. Die dem Peritoneum, besonders in der Ileocökalgegend aufgelagerten Massen sind die gleichen, wie diejenigen, welche aus der Öffnung in dem erweiterten Teile der Appendix hervorquellen. Mikroskopisch geben sie die Schleimreaktion. Dies beides bestätigt die intra vitam auf Grund der mikroskopischen Untersuchung des entnommenen Probestückes gestellte Diagnose auf Pseudomyoma peritonei nach Appendicitis.

Aus dem langsamen, fast symptomlosen klinischen Verlauf ohne Zeichen von Kachexie geht hervor, dass es sich um eine benigne Erkrankung handelt. Ein etwaiger Verdacht auf Gallertkarzinom des Peritoneums wird überdies, wie bereits erwähnt, auch durch den mikroskopischen Befund hinfällig. Zwar kann eine grosse Ähnlichkeit dieser Geschwulst mit dem Pseudomyxom des Bauchfells bestehen, wenn die Karzinomzellen sowie das Stroma durch schleimige Metamorphose degeneriert sind; doch würde man dann hin und wieder noch Krebsgewebe finden. Auch ist bis jetzt wenigstens noch nie bei Gallertkarzinom ein ausgedehntes Einsprossen von Granulationsgewebe in den Schleim beobachtet worden.

Ein cystisches Lymphangiom kommt kaum in Betracht, weil die wenigen cystenartigen Abkapselungen keine Epithelauskleidung besitzen Enterokystome müssen im Gegensatz zu unserem Befunde Bestandteile der Darmwand enthalten. Für einen multilokulären Echinokokkus besteht kein Anhaltspunkt. Myxom ist auszuschliessen, weil das typische Schleimgewebe fehlt.

Epikrise.

Der Beginn der beschriebenen Erkrankung greift mit Wahrscheinlichkeit auf die 10 Jahre vor dem Tode aufgetretene Appendicitis zurück. Durch eine mit Verlust des Epithels einhergehende Entzündung des cökalen Teiles der Appendix trat eine Obliteration daselbst ein. Peripher davon blieb die Schleimhaut mit ihrem Epithel erhalten, sodass sich das Lumen hier nicht schloss. Dieses Schleimhautepithel sezernierte Schleim, der das Lumen dieses abgeschlossenen Teils allmählich ausfüllte und ballonartig auftrieb. Die Wandung gab verhältnismässig

leicht dem Druck des angestauten Sekrets nach, da ihre Muskularis durch den benachbarten Entzündungsvorgang erheblich geschwächt und zum Teil durch Bindegewebe ersetzt war. Die Schleimproduktion muss sehr stark gewesen sein. Dies erklärt sich aus den enorm grossen und zahlreichen Krypten der Schleimhaut.

In der durch die Dehnung verdünnten Wandpartie ist es — wahrscheinlich durch erneute Entzündung — zu einer Berstung gekommen. Die Risswunde gelangte nicht zur Verheilung, vermutlich entweder infolge des auch weiterhin sezernierten und durchfliessenden Schleims oder durch Ausstülpung ihrer noch mit Schleimhaut bedeckten Ränder. Da sich keine Verklebungen gebildet hatten, entwich der Schleim ins Abdomen.

Es wäre nun möglich, dass einzelne von ihrer Unterlage abgelöste Schleimhautepithelzellen bei der Ruptur mit dem Schleim ins Abdomen getragen wurden. Aschoff (7) gibt an, dass solche Epithelien in der Nachbarschaft implantiert werden können und dort selbsttätig Schleim weiter produzieren. In unserem Falle konnte derartiges nirgends beobachtet werden.

Der in die Bauchhöhle ergossene Schleim lagerte sich zum Teil auf dem benachbarten Peritoneum ab, zum Teil wurde er durch die Darmperistaltik in entferntere Partien geschoben. Diese Auflagerung schädigte die Serosadeckzellen, die ebenso wie bei Reizung durch einen Fremdkörper zum Quellen kamen und sogar zylindrische Gestalt annahmen. Hierbei wurden ihre Konturen verwaschen, und die Färbbarkeit des Kerns liess nach. Viele Zellen lösten sich aus der Reihe und gingen schliesslich fast überall unter der Schleimauflagerung zu Grunde. Nur selten haben sie sich daselbst erhalten, wo sie dann unregelmässig, einzeln, oder zu wenigen zusammenliegen.

Mönckeberg (8) beschreibt ausser diesen Veränderungen degenerativer Natur auch solche progressiver Art an den Deckzellen, die sich jedoch erst etwas später geltend machen. Sie bestehen in Mitosen, in Lockerung der noch erhaltenen Zellen von ihrer Unterlage und Hineinkriechen in die Auflagerung. An unseren Präparaten tritt dies nicht deutlich hervor, wie denn überhaupt die Einzelheiten der Entwickelung in einem so vorgeschrittenen Stadium sich nur noch schwer feststellen lassen.

An vielen von Epithel entblössten Stellen sieht man in den Schleim polymorphkernige Zellen vordringen. Daselbst angelangt scheinen sie nach einiger Zeit zu Grunde zu gehen. Ihre Überreste werden von anderen, mit phagocytärer Wirkung begabten Zellen aufgenommen.

Dies sind grosse Zellen mit blassem Kern, wohl dieselben, die Marchand (9) als lokomobil gewordene Adventitialzellen auffasst. Borst (10) vermutet in ihnen wuchernde Endothelien der Blutgefässe, während Maximow sie als Polyblasten, d. h. abstammend von verschiedenen Zellarten bezeichnet. Im vorliegenden Falle sieht man diese Zellen oft in der Umgebung von Blutgefässen reichlicher, was vielleicht zu Gunsten der Ansicht von Marchand spricht.

Die Riesenzellen, welche vereinzelt in der Auflagerung zu finden sind, stammen nach Mönckeberg sowohl von Deckzellen wie von Fibroblasten. Hueter (12) hält die Riesenzellen im Schleim für epithelialen Ursprungs, die im Bindegewebe befindlichen für Bindegewebsabkömmlinge

Alle diese Prozesse bilden aber ein relativ frühes Stadium der durch die Schleimauflagerung hervorgerufenen peritonealen Reizerscheinungen. Nirgends ist es darum rein erhalten, denn überall hat bereits die Reaktion des Bindegewebes der Serosa eingesetzt. Diese beginnt mit Hinaussenden von jungen Fibroblasten in den Schleim, welche dort Ausläufer bilden, die miteinander in Verbindung treten. In diesen jungen Bindegewebssprossen dringen aus der Serosa viele Gefässe in die Auflagerung hinein. Die Züge von Granulationsgewebe geben vielfach seitliche Äste ab, sodass allmählich ein immer dichter werdendes Netzwerk den Schleim umschliesst. Feinste Bindegewebsfasern drängen sich auch zwischen die letzten Gallertmassen hinein.

Nur an wenigen Schleimklumpen bis etwas über Erbsengrösse von einer fibrösen Kapsel eingehüllt. Wie schon erwähnt, fehlt solchen cystenartigen Gebilden innen ein Epithelbelag.

Das Bindegewebe ist bald zellig infiltriert, bald kernig homogen. Letzteres deutet darauf hin, dass der reaktiv produktive Prozess schon lange Zeit zurückliegt und jetzt in ein Ruhestadium getreten ist. Schleim findet sich dann nur in geringer Menge in kleinen, schmalen Lücken des Gewebes. Er ist allmählich durch den Organisationsvorgang resorbiert und durch Bindegewebe ersetzt worden.

Als Endstadium dieser Peritonitis ist die Überkleidung der Auflagerung mit Serosadeckzellen anzusehen. Diese wachsen aus der Umgebung einer Auflagerung langsam von allen Seiten auf diese hinauf und vereinigen sich auf ihrer Höhe. Solche Zellüberkleidung kann sich jedoch nur da bilden, wo die Anlagerung von frischen Schleimmassen auf älteren Auflagerungen durch Verklebungen in der Umgebung verhindert wird. Diese Veränderungen treten auf der Milz am stärksten in die Erscheinung.

Es erübrigt noch, die starke Leukocytenansammlung und das Vorhandensein von Kokken im Bereich des grossen Netzes zu erklären. Der Umstand, dass letzteres direkt an der Operationswunde liegt, weist darauf hin, dass diese zur Eintrittspforte für Bakterien geworden ist. Die schmutzig trübe Färbung des grossen Netzes und des benachbarten Peritoneums ist durch diese Infektion bedingt. Den klinischen Beweis für dieselbe bietet sowohl das nach der Operation eingetretene Fieber als auch die darauf sich zeigende, gelbliche Trübung des Wundsekretes. Schon Werth betont, dass bei Pseudomyxoma peritonei eine gesteigerte Disposition zu septischen Erkrankungen nach Laparatomie besteht, da der Schleim für die Bakterien ein günstiges Nährmaterial bildet.

Besprechung der Literatur.

Fälle von fortgeschrittenem Pseudomyxoma peritonei nach Appendicitis sind in der Literatur nur in geringer Zahl zu finden. Fränkel konnte, wie eingangs angedeutet, als Erster nachweisen, dass nicht das Ovarium allein, sondern auch die Appendix ein Pseudomyxom des Peritoneums hervorzurufen im stande ist. In seiner Publikation bezeichnete er die Implantationsmetastasen nicht als Komplikationen, sondern als integrierende Bestandteile des Pseudomyxoms. Auch trat er der von einzelnen Autoren aufgestellten Behauptung entgegen, das Peritoneum trage durch myxomatöse Degeneration zur Vermehrung der Gallertmassen bei. Im übrigen betonte Fränkel, dass das Pseudomyxom nach Wurmfortsatzentzündung in seinem Entwickelungsgang und mit seinen Veränderungen auf dem Peritoneum ein genaues Ebenbild der Pseudomyxomatose des Bauchfells nach Ovarialkystom bietet.

Er fand bei einem 79jährigen, an Encephalomalacie verstorbenen Manne als Nebenbefund eine erhebliche Menge freier Gallerte im kleinen Becken, als deren Quelle sich der geborstene, hydropische Processus vermiformis erwies. Dieser war sowohl an seinem blinden Ende als auch an seinem cökalen Ursprung obliteriert. Die mittlere, ballonförmig aufgetriebene Partie zeigte an ihrer Vorderwand eine Rupturöffnung, die von Gallerte bedeckt war. Im Lumen der Appendix fanden sich die gleichen schleimigen Massen wie in der freien Bauchhöhle. Sie hafteten in der Nachbarschaft der Appendix dem Peritoneum fester an, welches nach ihrer Entfernung samtartig granuliert erschien. Mikroskopisch zeigten sich zottenartige Auswüchse des Peritoneums, mit Serosadeckzellen überzogen. Sie bestanden aus bindegewebigem Stroma mit vielen Gefässen. Wegen der Kleinheit der aufgetriebenen Appendixpartie nahm Fränkel an, dass die gallertigen Massen auf dem Bauchfell nicht auf einmal, sondern allmählich aus dem immer weiter sezernierenden, ektatischen Teil des Wurmfortsatzes sich ergossen und so nach und nach angesammelt hätten. Einhüllende Bindegewebsmembranen, wie sie sonst bei Pseudomyxoma peritonei beobachtet werden, wurden von Fränkel vermisst.

Merkel (13) gibt als Erklärung dafür an, dass der Prozess der Sekretion noch nicht lange genug bestanden hätte, um eine solche bindegewebige Abkapselung hervorzurufen. Er stützt sich dabei auf eine eigene Beobachtung, die einen ganz ähnlichen, nur weiter vorgeschrittenen Fall von geborstenem Hydrops spurius des Prozessus vermiformis bei einem 69jährigen Manne betrifft. Es war hier meist unter Epithelverlust teils zu Durchwachsungen der gallertigen Schleimmassen von sprossendem, gefässhaltigem, subserösem Bindegewebe, teils zu richtigen Abkapselungen gekommen. Wo aber die Serosadeckzellen unter der Gallerte erhalten geblieben waren, zeigten sie deutliche Umwandlung in kubisch-zylindrisches Epithel.

Einen gleichen Fall beschrieb Mac Connel (14).

Hueter (12) veröffentlichte 1907 eine eingehendere Arbeit über die Frage des Pseudomyxoms. Er beobachtete ein solches an einem 35jähr. Manne, der an Lungenembolie nach einer Hernienoperation gestorben war. Das grosse Netz enthielt glasig durchscheinende Körper. In der Ileocökalgegend sassen traubenartige Gebilde, bestehend aus cystisch abgekapseltem Schleim. An der Spitze der Appendix fand sich eine papierdünne, vorgebauchte Wandstelle, innen und aussen dicht von Schleim umgeben. Gegen das Coecum hin war der Wurmfortsatz durch ein von der Appendixschleimhaut ausgehendes Adenokarzinom verschlossen. Die dünne Wandpartie erklärte Hueter als eine vernarbte Rupturöffnung, durch welche der in der Appendix von gesunder Schleimhaut gebildete Schleim ins Abdomen gelangte. Nach dem Austritt der Massen liess der Druck in der Appendix nach, und eine Verklebung der Wundränder konnte eintreten. Fast überall erschienen die Schleimballen nach der Bauchhöhle zu abgekapselt, wobei die bindegewebigen Membranen an ihrer freien Oberfläche oft mit einer Schicht platter Zellen überzogen waren.

Im Schleim lagen unter anderem Zellen epithelialen Charakters, die, bald niedrig, bald kubisch, bald zylindrisch geformt, in einfacher Schicht zu Bändern geordnet waren. Diese Zellbänder bezeichnete Hueter als durch den Schleim von ihrer Unterlage abgelöste Serosadeckzellen. Die Ansicht, dass es sich bei den Gebilden auf dem Peritoneum um Metastasen des Appendixkarzinoms handeln könnte, lehnte Hueter ab, weil bei dem primären Karzinom keine schleimige Degeneration bestand, und solche gestielte und traubenförmige Gebilde bei Gallertkarzinom des Peritoneums nicht beobachtet würden.

Die von Hueter beschriebenen Zellbänder finden sich in unserem Falle fast gar nicht, oder höchstens nur angedeutet in Form von 3

oder 4 nebeneinander liegenden Epithelien, die bereits einen Degenerationszustand aufweisen. Warum hier die Zellbänder fehlen, lässt sich nicht mit Sicherheit sagen. Entweder fand eine gewaltsame Loslösung der Epithelien von ihrer Unterlage durch den vorwärts rückenden Schleim überhaupt nicht statt, weil dem Prozess jeder stürmische Charakter fehlte und Produktion und Austritt des Schleims nur äusserst langsam ohne stärkere Reibung auf der Unterlage von statten ging, oder die abgelösten Epithelien gingen in dem Schleim zu Grunde, was vielleicht darauf hindeutet, dass der Schleim nicht vollkommen steril war.

Während Hueter eigentliche Cysten bei seiner Beobachtung nicht nachweisen konnte, beherrschten solche das Krankheitsbild in einem von Henke (15) beschriebenen Falle. Dort fanden sich bei einem 50jährigen Manne auf der Oberfläche des Peritoneums verstreut dünnwandige Cysten mit serös-gallertigem Inhalt, besonders zahlreich am grossen Netz und am Coecum. Die Cystenwand wurde gebildet von kernarmem Bindegewebe mit vereinzelten Muskelfasern; der Innenbelag bestand aus kubischen und zylindrischen Zellen. Henke diagnostizierte einen multiplen, cystischen, lymphangiomähnlichen Tumor der Bauchhöhle. Merkel und Hueter nehmen jedoch an, dass hier die Erkrankung von der Appendix ausging. Sie rechnen darum auch diesen Fall zum Pseudomyxoma peritonei nach Appendicitis.

Eine Entscheidung hierüber ist schwierig. Himmelheber (16) hat in einem dem vorhergehenden ganz ähnlichen Falle trotz genauer Untersuchung der Appendix und der Ovarien keine pathologischen Veränderungen an diesem gefunden.

Nager (17) vermutete bei einer ähnlichen Erkrankung des Bauchfells eine Wucherung der Lymphgefässendothelien und bezeichnete sie als Lymphangioendothelioma cysticum abdominis. Der betr. Patient datierte den Beginn seines Leidens 10 Jahre zurück. Die subjektiven Beschwerden waren unwesentlich, Kachexie fehlte, vielmehr bestand eine allmähliche Zunahme des Körpergewichts. Der Kranke starb drei Wochen nach einer Probelaparatomie plötzlich an Lungenembolie. Im Abdomen fanden sich zahlreiche, gallertige Knoten bis Faustgrösse, besonders in der Ileocökalgegend. Die Neubildung war nur auf der Oberfläche des Peritoneums lokalisiert. Ein Einwuchern in anderes Gewebe fand sich nirgends. Mit Thionin nach Hoyer färbte sich der Cysteninhalt rotviolett. Die mikrochemische Schleimreaktion war also positiv. In dem gallertigen Cysteninhalt lagen unter anderem Riesenzellen und bandförmig angeordnete Zellgruppen, die durch Ablösung

des zelligen Wandbelags dahin gelangt waren. Dieser Belag bestand z. T. aus platten, z. T. aus kubischen und zylindrischen Zellen. An einigen Stellen fand ihn Nager mehrschichtig. Als ausschlaggebend für die Diagnose der Geschwulst bezeichnete er ausser dem Resultat der chemischen Untersuchung, das auf eingedickte Lymphe lautete, den Befund von Cysten, welche mit endothelbekleideten, Gallerte enthaltenden Lymphspalten in Zusammenhang standen. Hueter möchte letzteres nur als Resorption von Schleim durch die Lymphbahnen auffassen, wie dies ja bereits mehrfach bei Pseudomyxoma peritonei beobachtet worden ist. Im übrigen gleicht der mikroskopische Befund dem von Hueter fast vollständig. Merkel nimmt auch in diesem Falle ein Pseudomyxom nach Appendicitis an. Mit Sicherheit lässt sich dies aber nachträglich nicht mehr feststellen.

Es ist jedoch sicher, dass multiple Cysten des Peritoneums mit gallertigem Inhalt auch auf andere Weise entstehen können. Borst (10) fand in einem Fall von Endotheliom des Peritoneums die Oberfläche desselben von zahllosen, dünnwandigen, glatten Cysten verschiedenster Grösse besetzt, die mit kolloiden oder schleimig-serösen Massen gefüllt waren. Die Untersuchung stellte fest, dass die Cystenbildung nicht zu der eigentlichen Geschwulst hinzugehörte, sondern ein sekundäres Ereignis bildete. Die Cysten entstanden durch komplizierte Abschnürungs- und Faltungsvorgänge seitens der peritonealen Deckzellen. Sie hatten einen einschichtigen, platten oder kubischen Wandzellbelag. Den kolloiden Inhalt deutete Borst als Sekretionsprodukt dieser Belegzellen. Die Geschwulst hatte die Pleura durchwachsen und zeigte Metastasen in den Lymphdrüsen.

Die Reihe der ausgebildeten Fälle von Pseudomyxoma peritonei nach Appendicitis ist mit den oben erwähnten bereits erschöpft.

In neuester Zeit sind einige Arbeiten veröffentlicht worden, die sich besonders mit der Entstehung des Pseudomyoms nach Appendicitis befassen. Bevor ich auf dieselben eingehe, will ich über meinen zweiten Fall berichten, bei dem es sich, wie eingangs angedeutet, um ein gerade beginnendes Pseudomyxoma handelt.

II. Fall.

Krankengeschichte.

Patientin ist eine 50jährige, in gutem Ernährungszustande befindliche Frau, die vor 3 Jahren einen appendicitischen Anfall überstanden hatte. Seitdem fühlte sie hin und wieder Beschwerden, bestehend in Verdauungsstörungen und Schmerzen in der Appendixgegend, die in letzter Zeit sich verstärkten.

Zur Hebung derselben wird am 6. Juni 1909 die Entfernung des Processus vermiformis vorgenommen. Sobald nach Eröffnung des Abdomens der Wurmfortsatz sichtbar wird, fallen sofort kleine schleimige Gebilde an ihm auf. Eine genaue Untersuchung der Adnexe mit den Ovarien ergibt weder da noch sonst auf dem Peritoneum eine krankhafte Veränderung. Nach Abtragung der Appendix und Versenken des Stumpfes wird die Bauchwunde vernäht, worauf sie ohne jeden Zwischenfall verheilt. Temperatursteigerungen fehlen. Patientin wird bald darauf entlassen und hat seitdem keine Beschwerden mehr.

Makroskopischer Befund.

Der Wurmfortsatz ist etwa 7 cm lang und fast kleinfingerdick. An der Grenze zwischen proximalem und mittlerem Drittel ist er rechtwinklig abgeknickt, sodass das abgebogene Stück etwa 5 cm lang ist. An der konkaven Seite dieser Knickung bemerkt man das fettreiche Mesenteriolum, auf der konvexen zarte, strangförmige Adhäsionen. An dieser letzten Stelle finden sich z. T. in die Verwachsungen eingebettet, z. T. der Appendixserosa frei aufgelagert, blasenförmige Schleimgebilde und durchsichtige, gallertige Massen in Form von Tropfen. Die ganze Appendix und das daran befindliche Fettgewebe erscheint mit einer zarten, leicht trüben Haut überzogen.

Mikroskopische Untersuchung.

Eine Zusammenfassung der bei der mikroskopischen Untersuchung gefundenen Verhältnisse ergibt, dass das Lumen durch zwei Obliterationen — die erste kurz vor, die zweite etwas hinter der Knickung gelegen — in drei getrennte Teile geschieden ist.

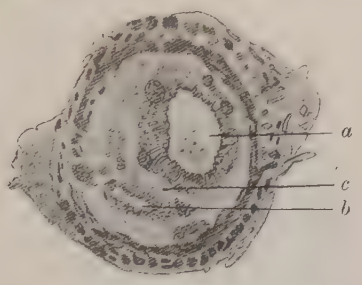
In dem ersten, proximalen Teile, der mit dem Coecum in offener Verbindung steht, sind Schleimhaut und Submukosa intakt, während die Muscularis hier und da von Bindegewebszügen durchsetzt ist. Die Wandstärke ist eine völlig normale.

Der Beginn der proximal von der Knickung liegenden Obliteration kündigt sich durch eine in der Submukosa gegenüber dem Mesenterialansatz liegende Narbe an. In dieser zeigt sich bald ein von Granulationsgewebe umschlossener Spalt, der rasch an Ausdehnung zunimmt, während das ursprüngliche Lumen immer kleiner wird, um gleich darauf ganz zu verschwinden. Allmählich rückt dieser Spalt, der zunächst nur an einer Seite eine stark abgeflachte Schleimhaut besitzt, in die Mitte der Appendix, wo er sich schliesslich als echtes Lumen derselben erweist.

Dieser zweite oder mittlere Teil des Wurmfortsatzlumens ist sehr kurz; er birgt einen ihn fast zur Hälfte füllenden Schleimballen, welcher mit einer Seite der Wand fest anhaftet. In diesem liegen einige Riesenzellen und grosse hydropisch degenerierte Zellen, deren Protoplasmaleib gelbe, körnige Einschlüsse zeigt, sowie gewaltige Haufen von rundlichen Zellen mit schwach gefärbtem Kern. In den

der Haftstelle angrenzenden Schleimlagen findet man kurze Reihen von hohen, anscheinend gequollenen Epithelzellen mit unscharfen Grenzen. Blutgefässe und bindegewebige Elemente fehlen. Die Oberfläche des Schleimballens weist unregelmässige Vertiefungen auf, die in Schleimreste hineinpassen, welche an der gegenüberliegenden Appendixwand sitzen. Dort, wo der Schleimballen der Mukosa aufgelagert ist, fehlt ihr Epithel. Gleich daneben beginnt es, zunächst mit flachen, allmählich höher werdenden Zellen, die auf der gegenüberliegenden Seite sogar schon Andeutung von Kryptenbildung besitzen.

Querschnitt durch die Appendix in der Gegend der proximalen Obliteration.



a = Lumen des proximalen Teils, mit Schleimhaut ausgekleidet.
b = mit Granulationsgewebe ausgekleideter Spalt, den Beginn des Lumens des mittleren Teils darstellend.
c = narbiges Gewebe.

Infolge der Atrophie der Schleimhaut und der Submukosa ist die Wandstärke dieses zweiten Abschnittes der Appendix erheblich geringer als die im proximalen Teile. Unter dem Schleim ist die Wand sogar hochgradig verschmälert, wobei die Muskularis unterbrochen und durch lockeres, mit Rundzellen infiltriertes Bindegewebe ersetzt ist. Hier ist auch aussen Schleim angelagert, unter dem die peritonealen Deckzellen fehlen. Häufig gewinnt man den Eindruck einer schichtweisen Anordnung des Schleims durch die Lagerung seiner Zellen.

In diese Auflagerung sendet die Serosa reich vaskularisiertes Bindegewebe. Dieses hat den Schleim z. T. durch Membranbildung abgekapselt, z. T. hat es ihn mit vielen feinen Fasern durchdrungen. Ausserdem finden sich auf der Serosa Zotten, zuweilen dendritisch verzweigt, die aus Bindegewebe mit Gefässen bestehen und mit Serosadeckzellen überzogen sind. Zuweilen zeigen auch die abgekapselten Schleimmassen aussen einen Überzug von solchen Zellen. Die Schleimräume selbst besitzen jedoch innen nirgends einen zelligen Wandbelag.

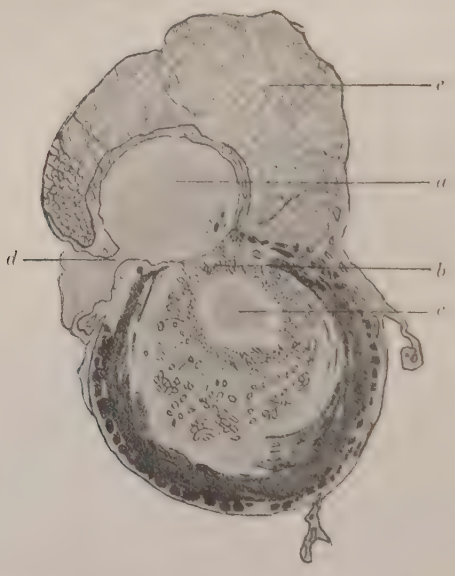
Kurz hinter der Höhe der Knickung beginnt die zweite Obliteration. Die Wandung bekommt zunächst eine erhebliche Dicke. Die Submukosa zeigt stark entwickelte Follikel, während die Schleimhaut durch ein Granulationsgewebe ersetzt ist, das schnell an Höhe zunimmt, bis es eine vollkommene Obliteration des Lumens herbeiführt.

Auf der Serosa liegt hier ein mit zellarmem Schleim gefüllter, etwa erbsengrosser, von Bindegewebe abgekapselter Raum[1]). Langsam rückt das bisher zentral gelegene zellig infiltrierte Gewebe, welches die Stelle des obliterierten

[1]) Siehe Abbildung Seite 18.

Lumens andeutet, peripherwärts nach diesem cystenartigen Gebilde zu. In der Mitte dieses Granulationsgewebes taucht ein kleiner Spalt auf, der sehr nahe an die Cyste herankommt. Bald ist er nur noch durch eine Brücke von mit Rundzellen durchsetztem Bindegewebe von ihr getrennt, da die Muskulatur hier ganz unterbrochen ist. Eine wirkliche Kommunikation zwischen den beiden Räumen besteht jedoch nicht. Der Spalt, der sich inzwischen erweitert hat, enthält reichlich Schleim. In der Cyste liegen nahe der Appendixwand einige kleine, ovale Körner, dicht von Leukocyten umlagert. Die Cystenwand hat an einer Stelle einen Defekt, durch welchen ihr Innenraum mit der freien Bauchhöhle in Verbindung steht. An der Aussenseite dieser Öffnung befinden sich ebenfalls Schleimmassen.

Querschnitt durch die Appendix in der Gegend der distalen Obliteration.



a — cystenartig abgekapselter Schleim.
b = vernarbte, z. T. wieder frisch infiltrierte Perforationsstelle.
c = Appendixlumen, mit Schleim angefüllt und von Granulationsgewebe umgeben.
d = Rupturstelle, durch die der Schleim ins Abdomen tritt.
e Fettgewebe.

Langsam schiebt sich der mit Schleim angefüllte Spalt, nachdem er eine erhebliche Grösse erreicht hat, aus seiner excentrischen Lage bis in die Mitte, um die Stelle des Appendixlumens einzunehmen. Damit beginnt der dritte Teil des Wurmfortsatzes. Die Unterbrechung der Muskulatur hat aufgehört. Das Granulationsgewebe wird allmählich flacher und nimmt den Charakter von atrophischer Schleimhaut an, nachdem ein ganz flaches Epithel wiedergekehrt ist. Die Submukosa ist schmal und enthält erst am Ende des Wurmfortsatzes wieder einige Follikel; Schleimhautkrypten fehlen bis zuletzt, ebenso weist die Muskularis bis zum Ende narbige Veränderungen auf.

Diese Form des mikroskopischen Befundes, sowie der positive Ausfall der mikrochemischen Schleimreaktion begründen die Diagnose Pseudomyxoma peritonei nach Appendicitis.

Epikrise.

Die einzelnen Abschnitte der Appendix weisen erhebliche Verschiedenheiten auf, die sich grösstenteils durch mechanische Ursachen erklären lassen. Die Wand im proximalen Teile besitzt die gewöhnliche Dicke, weil eine Anstauung von Schleim im Lumen durch die jederzeit vorhandene Möglichkeit des freien Abflusses ins Coecum verhindert wurde. Anders verhält sich dies im mittleren und im distalen Teile. In beiden Abschnitten hat die Ansammlung von Schleim zu einer Erweiterung des Lumens auf Kosten der Wand geführt, deren Durchmesser durch die Abplattung fast auf die Hälfte reduziert ist. Dass der Schleimballen im mittleren Teile nicht das ganze Lumen ausfüllt, ist nur die Folge seiner Schrumpfung durch die Härtung in Alkohol. Es ist sicher, dass er vordem den ganzen Innenraum ausfüllte, wofür ja auch die Schleimreste an der gegenüberliegenden Wand und die dazu passenden Unebenheiten in der Oberfläche des Schleimballens sprechen.

Im dritten Teile lässt sich die starke Verdünnung der Wand durch die geringe Schleimmenge im Lumen trotz ihrer eingetretenen Schrumpfung nicht erklären. Man muss annehmen, dass ursprünglich der Schleim in erheblicherer Quantität vorhanden war, sich jedoch später durch Entleerung nach aussen vermindert hat.

Als Ort der Perforation ist mit Sicherheit die distale Obliteration anzunehmen, wo das Lumen stark excentrisch in einer Lücke der Muskulatur liegt. Immerhin ist es nicht sicher, ob eine Schleimhauthernie hier bestanden hat, da Epithelien oder Reste von Drüsen nicht vorhanden sind. Wahrscheinlicher ist es, dass nach einem intramuralen Abszess mit Durchbruch ins Lumen und nach aussen eine Perforation entstand, durch die der Schleim austrat. Da die Schleimhaut an der Entzündungsstelle vollständig zerstört war, kam es zu einer Vernarbung der Perforationsöffnung und zu einer vollständigen Obliteration des Lumens. Bis zum Eintritt in das Vernarbungsstadium verstrich gewiss lange Zeit, da der ausströmende Schleim einer Verklebung der Wundränder hinderlich war oder eine vielleicht schon eingetretene wieder zerriss. Hierdurch wird auch die schichtweise Ablagerung von Schleim verständlich. Möglich ist auch, dass schliesslich von selbst die Schleimsekretion in der durch den Druck atrophisch gewordenen Schleimhaut versiegte.

Der ausgetretene Schleim zerstörte die Serosadeckzellen und verursachte durch Reizung des Bauchfells eine Bindegewebswucherung, die zunächst über der Perforationsöffnung den Schleim gegen die freie

Bauchhöhle durch eine dünne Bindegewebsmembran abschloss. Diese Cyste musste schliesslich durch den weiter ausströmenden Schleim zum Platzen gebracht werden. Die Gallerte entwich ins freie Abdomen und lagerte sich der Appendixserosa auf. Da bald ein Verschluss der Perforationsöffnung in der Appendixwand eingetreten ist, so handelt es sich um verhältnismässig ganz geringe Schleimmengen, die in Gestalt von kleinen Tropfen an der Knickungsstelle liegen. Hierauf reagiert die Serosa mit Zottenbildung und mit Organisation der Auflagerungen.

Was die proximale Obliteration anlangt, so hat sie dieselbe Bedeutung wie die distale. Eine Perforation hat auch hier stattgefunden. Dieser ging eine Obliteration des Lumens voraus, welche erst die Veranlassung zur Sekretstauung bildete. Der Druck durch den angestauten Schleim führte dann dort, wo die Wandung geschädigt war, also in der Nähe der Obliteration, zur Perforation. Ob hierbei eine Schleimhauthernie entstand, ist sehr zweifelhaft. Spuren einer solchen sind nicht vorhanden.

Von beginnendem Pseudomyxom berichtet die Literatur nur in wenigen Fällen. Neumann (18) betont das häufige Vorkommen von Schleimhauthernien bei Wurmfortsätzen, die zu Pseudomyxom Anlass geben. Er berichtet hierzu über folgenden sehr instruktiven Fall.

Ein 18jähriges Mädchen hatte vor $^5/_4$ Jahren den ersten Anfall von Perityphlitis, dem kurz vor der Aufnahme ins Krankenhaus ein zweiter folgte. Bei der Operation befand sich der Wurmfortsatz an die Weichteilbedeckungen der rechten Darmbeinschaufel fest und flächenhaft angeheftet. Der Wurmfortsatz lag hier auf einem kleinhandtellergrossen, kreisrunden, erhabenen Polster, das aus glasigen, erbsen- bis kirschgrossen Gebilden bestand. Bei Loslösung des Wurmfortsatzes ergoss sich aus den Prominenzen eine gallertige Masse. Der Wurmfortsatz und die Gallertknoten wurden entfernt, worauf die Patientin genas und seitdem beschwerdefrei blieb.

Der Wurmfortsatz zeigte proximal eine Obliteration und kurz vor seinem distalen Ende eine Muskellücke in der Wandung, in die sich die Schleimhaut hernienartig vorstülpte. An dieser Stelle bestand die Wand nur aus Mukosa und Serosa. Die peritoneale Auflagerung zeigte mit Schleim gefüllte Kammern, deren Wand aus Bindegewebe ohne Zellbelag bestand. Ausserdem sah man die Vorgänge einer lebhaften, stellenweise weit reichenden Organisation. Wahrscheinlich hatten sich die gallertigen Massen im Wurmfortsatz angehäuft und traten dann in wiederholten Schüben durch das von Zeit zu Zeit klaffende Divertikel

aus. Zum Teil wurden sie dann durch bindegewebige Pseudomembranen abgekapselt, zum Teil von den unter dem Peritoneum verlaufenden Lymphgefässen aufgenommen, wie dies in gleicher Weise bei Pseudomyxom nach Ovarialkystom eintritt.

Genau wie bei letzterem Implantationsmetastasen gefunden werden, gelang es Oberndorfer (19), in einem Falle von Pseudomyxom nach Appendicitis solche nachzuweisen. Er fand nämlich bei der Sektion eines 74jährigen Mannes im Mesenteriolum einen erbsengrossen, kugeligen, weissen Herd. Der Wurmfortsatz war in seinem proximalen Teile völlig obliteriert. Im distalen Teile bestand ein zentrales, stecknadelkopfgrosses Lumen, das mit Schleim gefüllt war, der von netzförmig angeordneten Epithelzügen durchflochten wurde. Die Muskularis zeigte an der dem Mesenteriolum zugewandten Seite einen schmalen Defekt, durch den die Mukosa hernienartig in das Mesenteriolum vorgestülpt war. Das mit Epithel ausgekleidete Lumen des Divertikels war gleichfalls mit Schleim gefüllt. Der oben erwähnte im Mesenteriolum freiliegende Herd erwies sich bei der mikroskopischen Untersuchung als ein von einer bindegewebigen Membran umschlossener Schleimklumpen. In ihm und an der Innenfläche seiner derben Umhüllung lagen noch guterhaltene Epithelreihen mit reichlicher Becherzellbildung. Oberndorfer nahm an, dass diese Epithelien bei der ursprünglichen Perforation mit ausgestossen wurden, sich hier ablagerten und in der Schleimproduktion fortfuhren. Er bezeichnete sie darum als Implantationsmetastasen.

In einem anderen Wurmfortsatze, den Oberndorfer untersuchte, tritt die Genese des Pseudomyxoms besonders deutlich hervor. Er fand zwei Schleimhauthernien. Beide entstanden durch vollkommenen Defekt der Muskularis an den betreffenden Stellen. Im Lumen lag Schleim, der sich infolge einer starken Knickung der Appendix angesammelt hatte. Die Hernien hatten die verdickte Serosa durchbrochen, sodass deren Ränder ringsum lippenförmig nach aussen vorstanden. Der Druck des Schleimes musste also sehr stark gewesen sein. Die Schleimhaut zeigte auf der Höhe ihrer Ausstülpung ein Loch, das durch Granulationsgewebe verschlossen war. Epithel und Drüsen fehlten in der Gegend der Perforation, wo Schleim innen und aussen lag. Nur aussen wurde er von feinen Bindegewebsfasern durchzogen.

Die Beschreibung eines dritten, wieder sehr prägnanten Falles von beginnendem Pseudomyxom stammt gleichfalls von Oberndorfer. Der Wurmfortsatz war an seinem freien Ende stark verdickt und von bräunlich gallertigen Massen umhüllt. In der Muskulatur fanden sich streifenförmige Hohlräume, mit Schleim gefüllt, zum Teil mit dem

Lumen kommunizierend, zum Teil die Serosa durchdringend, sodass sie mit dem aussen aufgelagerten Schleim in Verbindung standen. Während der Schleim in den Muskelspalten homogen war, wurde er draussen von zarten Bindegewebszügen durchwachsen oder von bindegewebigen Membranen abgekapselt. Kurz vor dem freien Ende rückte das Lumen exzentrisch in eine Spalte der Muskularis hinein und ging schliesslich direkt in eine aussen aufgelagerte Schleimcyste über. An der Durchtrittsstelle bestand die Mukosa nur noch aus Epithel, das noch eine kurze Strecke der Cystenwand auskleidete. In der gegenüberliegenden, narbig veränderten Appendixwand entstand hier ein Spalt, der dann ins Zentrum rückte.

Dieser Befund ist ein schöner Kommentar zur Erklärung der distalen Perforationsstelle in unserem Falle, wo durch Granulationsgewebe Cyste und Lumen wieder von einander getrennt sind.

Interessant ist, dass in diesen 3 Fällen von Oberndorfer eine überstandene Appendicitis in Abrede gestellt wird. In seiner Beschreibung hat Oberndorfer diese Fälle nur hinsichtlich der Veränderungen am Wurmfortsatze behandelt. Einen Hinweis auf ihre Bedeutung als Ursache zu einem Pseudomyxoma peritonei hat er unterlassen. Trotzdem besitzen diese Fälle für die Kenntnis der Entstehungsmöglichkeiten des Pseudomyxoms vom Wurmfortsatz aus einen erheblichen Wert.

Hierzu gibt ein anderer Fall von Neumann eine passende Erläuterung. Er fand bei einer Laparatomie einen Tumor, der vom Rippenbogen bis zur Spina anterior superior reichend, die ganze rechte Hälfte der Bauchhöhle ausfüllte. Der Tumor enthielt opake, gallertige Massen, genau wie man sie in Ovarialkystomen findet. Bei der Sektion erwies er sich als eine enorme Pseudocyste des proximal obliterierten Wurmfortsatzes. Wäre die Cyste zum Platzen gekommen, so würde das ganze Peritoneum mit Schleim überschwemmt worden sein, und man hätte das Bild eines ausgedehnten Pseudomyxoms erhalten.

Als weitere Entstehungsart kann auch noch der Fall eintreten, dass das Endstück der Appendix nach einer schweren Entzündung vom Wurmfortsatz völlig abgetrennt ist und so eine mit sezernierender Schleimhaut ausgekleidete Cyste bildet. Diese wird langsam an Grösse zunehmen müssen und kann sogar nach operativer Entfernung des übrigen Wurmfortsatzes durch Platzen Veranlassung zu einem Pseudomyxom geben.

Mac Lean (20) und Klemm (21) beschreiben einige Fälle dieser Art. Es traten hier nach erfolgter Appendicektomie wieder typische

Anfälle von Appendicitis auf. Bei der Operation fand sich in der Mehrzahl der Fälle eine meist walnussgrosse Schleimcyste, deren Wandung die typischen Schichten der Darmwand enthielt. In einigen Fällen war die Cyste geplatzt und hatte ihren Inhalt in die schon durch frühere Prozesse abgekapselte und verwachsene Umgebung ergossen. Letzteres bildete den appendicitischen Anfall, wie er sich in einem der Klemmschen Fälle sogar 12mal wiederholte. Nach Austritt des Schleims schloss sich die Perforationsöffnung wieder, die Mukosa sezernierte weiter, bis ein gewisser Spannungsgrad erreicht war, worauf die Cyste platzte. Der Vorgang begann dann von neuem. Dass in solchen Fällen niemals ein allgemeines Pseudomyxom beobachtet wurde, darf uns nicht Wunder nehmen. Jene schweren Entzündungen, die es zur Bildung einer vom übrigen Wurmfortsatz getrennten Cyste bringen, bedingen schon von vornherein erhebliche Verwachsungen der Umgebung, die bei einer Wiederholung der Anfälle an Ausbreitung zunehmen müssen. Die relative Gutartigkeit seiner Fälle erklärt Mac Lean durch die geringe Virulenz des Cysteninhalts, der nur spärliche Kolibazillen enthielt.

Nicht jede Wurmfortsatzcyste muss die Ursache zu einem Pseudomyxom werden, denn man hat häufig beobachtet, dass in solchen Cysten trotz intakter Schleimhaut keine Schleimsekretion stattfand. Eine Erklärung für diese Tatsache liess sich nicht finden. Ebenso wie in diesen Cysten die Wandveränderungen von dem Bakteriengehalt des Inhalts abhängig sind, so richten sich auch die peritonealen Reizerscheinungen bei Entstehung eines Pseudomyxoms nach der Menge und der Virulenz der mit ausgetretenen Bakterien.

Möglich ist auch, dass ein Pseudomyxom von einem an seiner Mündung verschlossenen Darmdivertikel seinen Ursprung nimmt. Eine Erwähnung dieser Möglichkeit weist die Literatur nicht auf. Sie ist jedoch in allen denjenigen Fällen in Erwägung zu ziehen, wo man bei pseudomyxomähnlichen Erkrankungen des Bauchfells weder am Wurmfortsatz noch an den Ovarien eine erklärende Ursache findet.

Das vom Wurmfortsatz ausgehende Pseudomyxom ist genau wie das nach Ovarialkystom stets eine benigne Veränderung im pathologisch-anatomischen Sinne. In klinischer Hinsicht ist es trotzdem eine durchaus ernst zu nehmende Erkrankung. Die Möglichkeit eines ungünstigen Ausgangs liegt gar nicht so fern. Es kann zunächst bei einer ausgebreiteten Pseudomyxomatose des Bauchfells eine grosse Ansammlung von Gallertmassen so erhebliche Beschwerden bedingen, dass schon deshalb eine Operation sich nötig macht. Die Prognose einer Laparatomie bei fortgeschrittenem Pseudomyxom ist nach Goette (22) ungünstig.

Von 18 Erkrankten, über die er berichtet, genasen nur 10. Die Todesursache war meist Sepsis durch Infektion von der Wunde aus oder Lungenembolie, letztere wohl hervorgerufen durch die veränderten Zirkulationsverhältnisse im Abdomen.

Als Therapie bei einem Fall von reinem Pseudomyxom würde die Entfernung des Wurmfortsatzes, als einziger Quelle der Schleimmassen, genügen. Die gallertigen Auflagerungen des Peritoneums würden dann von selbst allmählich durch Resorption verschwinden, falls sie nicht zu massig sind. Bestehen aber Implantationsmetastasen, die sich ja bei bereits eingetretener Schleimablagerung auf der Serosa wohl niemals mit Sicherheit in Abrede stellen lassen, so würde die Entfernung des Wurmfortsatzes für den weiteren Verlauf der Erkrankung ganz belanglos sein. Die Metastasen werden dann nach wie vor Schleim bilden, und eine Besserung des Zustandes ist ausgeschlossen. Es müssen darum alle Schleimauflagerungen mit ihrer Unterlage herausgeschnitten werden. Dies kann natürlich nur in einem ganz frühen Stadium der Erkrankung geschehen. Darum ist die Frühdiagnose des Pseudomyxoms sehr wichtig. Klinisch kann sie sich nur auf den Befund von typischen, appendicitischen Beschwerden stützen. Für den Chirurgen ist es notwendig, bei jeder Appendicektomie, wo sich Spuren von Schleim oder cystische Abschnürungen an der Appendix zeigen, das benachbarte Terrain auf Schleimablagerungen genau abzusuchen. Nur nach deren Entfernung kann die Operation sichere Gewähr für vollständige Heilung bieten, und nur so ist die Entstehung eines Pseudomyxoms des Peritoneums vom Wurmfortsatz aus zu verhüten.

Herrn Geheimrat Schmorl sage ich für die Überlassung der Fälle und für die mir jederzeit bereitwilligst zu Teil gewordene Hilfe meinen verbindlichsten Dank.

Literatur.

1. Werth. Pseudomyxoma peritonei. Archiv f. Gynäkol. 24. Bd., S. 100.
2. Wendeler. Monatsschr. f. Geburtsh. u. Gynäkol. 1896, Nr. 3.
3. Olshausen. Über Metastasenbildung bei gutartigen Ovarialkystomen. Zeitschr. f. Geburtsh. u. Gynäkol. 11. Bd.
4. Pfannenstiel. Die Erkrankungen des Eierstocks und Nebeneierstocks. Handbuch der Gynäkol. 1898.
5. Peters. Pseudomyxoma peritonei. Monatsschr. f. Geburtsh. u. Gynäkol. Bd. 10.
6. Fränkel. Über das sogen. Pseudomyxoma peritonei. Münchener mediz. Wochenschr. 1901, Nr. 24.
7. Aschoff: Die Wurmfortsatzentzündung 1908.
8. Mönckeberg. Über das Verhalten des Pleuroperitonealepithels bei der Einheilung von Fremdkörpern. Zieglers Beiträge zur pathol. Anatomie Bd. 34, 1903.
9. Marchand.
   a) Über die Bedeutung der sogen. grosskernigen Wanderzellen bei der durch Einführung kleiner Fremdkörper in die Bauchhöhle erzeugten Entzündung.
   b) Über die Veränderung der Peritonealendothelien bei der Einheilung kleiner Fremdkörper. Sitzungsbericht d. Gesellsch. zur Beförderung d. ges. Naturwissenschaften zu Marburg 1897, Nr. 3.
   c) Über die bei Entzündungen in der Peritonealhöhle auftretenden Zellformen. Verhandlg. d. deutsch. pathol. Gesellsch. 1898.
   d) Über Plasmatocyten, Mastzellen und Phagocyten des Netzes. Verhandlg. d. deutsch. pathol. Gesellsch. 1901. IV. Tagung.
10. Borst. Die Lehre von den Geschwülsten Bd. 1, S. 320.
11. Ernst. Lymphangioendothelioma cysticum abdominis. Verhandlg. d. deutsch. pathol. Gesellsch. 1904.
12. Hueter. Zur Frage des Pseudomyxoma peritonei beim Mann. Zieglers Beiträge zur pathol. Anatomie Bd. 41. 1907.
13. Merkel.
   a) Entzündliche und infektiöse Neubildung und pathologische Organisation. Lubarsch — Ostertags Ergebnisse 9. Jahrgang, II. Abt., S. 329.
   b) Kritik zum Nagerschen Fall. Münchener mediz. Wochenschr. 1904, S. 1360.
14. Mac Connel. International clinics Vol. IV, Serie 17.
15. Henke. Multipler cystischer lymphangiomähnlicher Tumor der Bauchhöhle 1899. Verhandlg. d. deutsch. pathol. Gesellsch. Bd. 2.
16. Himmelheber. Zur Kenntnis seltener cystischer Bildungen in der Bauchhöhle. Archiv f. Gynäkol. 87. Bd., 1. Heft, 1909.
17. Nager. Beitrag zur Kenntnis seltener Abdominaltumoren. Beiträge zur pathol. Anatomie Bd. 36.
18. Neumann. Pseudomyxoma peritonei ex processu vermiformi. Berliner klin. Wochenschr. 1909, Nr. 1.
19. Oberndorfer. Schleimbildung in und um Wurmfortsatzdivertikel. Verhandlg. d. deutsch. pathol. Gesellsch. 1906, 10. Tagung.
20. Mac Lean. Über Cystenbildung aus Resten des Processus vermiformis. Münchener mediz. Wochenschr. 1908, Nr. 33.
21. Klemm. Münchener mediz. Wochenschr. 1905, Nr. 41.
22. Goette. Über 2 Fälle von Pseudomyxoma peritonei. Inaug.-Diss. Leipzig 1903/04.

Lebenslauf.

Verfasser dieses, Wolfgang Honecker, wurde am 30. Dezember 1885 in Dresden als Sohn des königlichen Stiftsarztes Hofrat Dr. med. Cassius Honecker geboren. Nach Erlangung des Reifezeugnisses am Wettiner Gymnasium zu Dresden begann er im Sommersemester 1904 sein medizinisches Studium an der Universität zu Bonn. 1906 bestand er in Leipzig das Physikum. Hierauf besuchte er zwei Semester die Universität München und kehrte dann nach Leipzig zurück, wo er Ostern 1909 das Staatsexamen ablegte. Seitdem befindet er sich als Medizinalpraktikant am Stadtkrankenhaus Dresden-Friedrichstadt.

Seine Lehrer waren: v. La Valette, Nussbaum, Rabl, Hering, Garten, Fr. v. Müller, v. Bollinger, v. Tappeiner, Marchand, Curschmann, Trendelenburg, Zweifel, Sattler, Perthes, Hofmann, Flechsig, Hoffmann, Lindner, Rostoski und Schmorl.

DRUCK von CARL RITTER, G. m. b. H.
WIESBADEN.